

UNIVERSITÉ DE GENÈVE

Clinique de dermatologie et de vénéréologie

Institut de Génétique de la

Clinique d'ophtalmologie

FACULTÉ DE MÉDECINE

Professeur W. JADASSOHN

Professeur A. FRANCESCHETTI

D<sup>r</sup> D. KLEIN, chargé de cours

---

**A PROPOS DE LA FRÉQUENCE  
ET DE L'HÉRÉDITÉ  
DU « NÆVUS VASCULOSUS NUCHÆ »  
(UNNA)**

**THÈSE**

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève  
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

**René ZUMKELLER**

de

**CHAPELLE-s/ORON (Fribourg)**

Thèse N° 2465

Edition Médecine et Hygiène

GENÈVE

1957



UNIVERSITÉ DE GENÈVE  
Clinique de dermatologie et de vénéréologie  
Institut de Génétique de la  
Clinique d'ophtalmologie

FACULTÉ DE MÉDECINE  
Professeur W. JADASSOHN  
Professeur A. FRANCESCHETTI  
Dr D. KLEIN, chargé de cours

---

A PROPOS DE LA FRÉQUENCE  
ET DE L'HÉRÉDITÉ  
DU « NÆVUS VASCULOSUS NUCHÆ »  
(UNNA)

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève  
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

**René ZUMKELLER**

de

CHAPELLE-s/ORON (Fribourg)

Thèse N° 2465

Edition Médecine et Hygiène  
GENÈVE  
1957



*La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le professeur  
Werner Jadassohn, autorise l'impression de la présente thèse, sans  
prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont  
énoncées.*

*Genève, le 4 février 1957.*

*Le doyen :*  
*Eric MARTIN*

*Thèse N° 2465*

*Nous tenons à exprimer notre vive gratitude au Professeur W. Jadassohn pour l'intérêt constant qu'il n'a cessé de porter à cette thèse et pour la grande part qu'il a prise à sa réalisation.*

*Notre reconnaissance va également au Professeur A. Franceschetti, dont les précieux conseils nous ont rendu grand service.*

*Nos remerciements très chaleureux s'adressent aussi au Docteur D. Klein pour son aide précieuse et son inlassable collaboration.*

*Nous remercions aussi le Professeur A. Linder et son assistant, M. R. Lang (Laboratoire de Statistique mathématique), ainsi que M. R. Brun, Dr ing. chim. (Clinique de dermatologie), pour leur étude statistique de notre matériel.*

A MES PARENTS

A MA FEMME

Clinique dermatologique universitaire (Prof. W. Jadassohn) et  
Institut de Génétique médicale (Dr D. Klein, chargé de cours)  
de la Clinique ophtalmologique universitaire (Prof. A. Franceschetti)

---

## À PROPOS DE LA FRÉQUENCE ET DE L'HÉRÉDITÉ DU «NAEVUS VASCULOSUS NUCHAE» (UNNA)\*

par René ZUMKELLER

LORSQU'A la Polyclinique de dermatologie, nous avons examiné M<sup>me</sup> Ida Jetz.-And., nous avons été frappé par une tache lie-de-vin, particulièrement prononcée, localisée à la nuque. La malade s'est alors empressée de nous dire qu'il ne fallait pas s'en inquiéter, qu'il s'agissait simplement de la «marque de famille». Nous savions qu'il est généralement reconnu que ce «naevus vasculosus nuchae Unna» (n.v.n.), déjà décrit en 1881 par BESNIER et DOYON dans une note à la traduction du livre de Kaposi, peut être familial. On cite toujours les cas de BRUCK (1926) où la grand'mère, 10 enfants et 7 des 8 petits-enfants présentaient ou avaient présenté un n.v.n. La phrase de HENLE (1923): «Wie sich die blassen Feuermale am Nacken und Hinterkopf vererbungsbiologisch verhalten, ist noch unbekannt» semble devoir être changée, surtout depuis les recherches de SIEMENS et de LENZ chez des jumeaux univitellins; SIEMENS a montré qu'il y avait concordance chez 41 paires, discordance chez une seulement. Il est vrai que sur 28 paires de jumeaux bivitellins, deux seulement montraient une discordance certaine. LENZ a remarqué chez 21 paires de jumeaux univitellins une discordance dans deux, et chez 14 paires de jumeaux bivitellins une discordance dans six. SIEMENS lui-même, en parlant des cas de BRUCK, rend attentif à la difficulté de tirer des conclusions, à cause de la si grande fréquence du n.v.n.

Quelle est, d'après la littérature, cette fréquence? Cette question nous a intéressé lorsque M<sup>me</sup> And. nous a parlé de «marque de famille». Nous donnons ici les chiffres de la littérature, mais nous ne prétendons pas être complet (tableau I).

---

\*) Les analyses statistiques ont été exécutées par M. R. Lang, licencié ès sc. math., Laboratoire de Statistique mathématique (Prof. A. Linder), Genève.

| Auteurs      | Fréquence<br>dans la<br>population<br>en général<br>% | Adultes %       |                         |      | Enfants<br>(âge scolaire)<br>% |      |      | Nouveau-nés<br>%    |
|--------------|-------------------------------------------------------|-----------------|-------------------------|------|--------------------------------|------|------|---------------------|
|              |                                                       | total           | ♂                       | ♀    | total                          | ♂    | ♀    |                     |
| Unna         |                                                       | 10-20           |                         |      |                                |      |      | 20-25 env.<br>47-50 |
| Czerny       |                                                       |                 |                         |      |                                |      |      |                     |
| Bossard      |                                                       | 20              | 15,5                    | 24,5 | 27                             | 12   | 40,5 |                     |
| Haxthausen   | 12                                                    |                 | 3                       | 25   | 8                              |      |      | 60                  |
| Edel         |                                                       | 50 <sup>1</sup> |                         |      |                                |      |      |                     |
| Stühler      |                                                       |                 |                         |      |                                |      |      |                     |
| Saalfeld     | 57 (♂ : 58)<br>(♀ : 56)                               |                 |                         |      |                                |      |      | 33                  |
| Holzhammer   | 19,1                                                  | 25,8            | 24,7<br>10 <sup>2</sup> | 26,8 | 22,8                           | 24,3 | 21,3 |                     |
| Politzer     |                                                       |                 |                         |      |                                |      |      |                     |
| Sprafke      |                                                       |                 | 37,5                    | 54,6 | 50                             |      |      |                     |
| Van der Werf |                                                       |                 |                         | 46   |                                | 40   | 44   |                     |
| Schnyder     |                                                       | 19              | 12                      | 26   |                                |      |      |                     |

<sup>1</sup>) plus fréquent chez la femme que chez l'homme.  
<sup>2</sup>) dans l'armée allemande (recrues de 20 ans).

Tableau I — Répartition de l'angiome de la nuque dans la population d'après la littérature.

On voit au premier coup d'œil combien ces chiffres varient. Il est étonnant — bien que plusieurs auteurs aient examiné un grand nombre de cas — que l'on n'ait, en somme, pas idée de l'ordre de grandeur de la fréquence du n.v.n. et qu'on ne puisse dire si l'affection est plus fréquente chez les femmes que chez les hommes, bien que de nombreux auteurs soient de cet avis.

Nous donnerons tout d'abord les résultats que nous avons obtenus chez 600 personnes non choisies, en majeure partie : malades et personnel de la clinique et de la polyclinique de dermatologie et enfants des écoles. Nous analyserons ensuite les résultats des constatations faites dans les cas de la famille And.; en troisième lieu nous comparerons les deux populations.

Nous avons établi trois groupes d'âge (moins de 14 ans, 14 à 50 ans et plus de 50 ans). Nous avons, en outre, noté l'intensité de la tache grossièrement évaluée (très forte +++, forte ++, moyenne +, légère ± et douteuse ∓) (cf. tableau II). Nous avons soumis les chiffres du tableau II à une analyse statistique.

| Degré d'intensité | Hommes   |       |          | Femmes   |       |          | Total |
|-------------------|----------|-------|----------|----------|-------|----------|-------|
|                   | < 14 ans | 14-50 | > 50 ans | < 14 ans | 14-50 | > 50 ans |       |
| +++               | 1        | 1     | 3        | 3        | 2     | 2        | 12    |
| ++                | 3        | 3     | 6        | 5        | 5     | 6        | 28    |
| +                 | 4        | 7     | 7        | 5        | 8     | 10       | 41    |
| ±                 | 9        | 16    | 16       | 13       | 12    | 16       | 82    |
| +                 | 12       | 21    | 10       | 18       | 15    | 28       | 104   |
| -                 | 71       | 52    | 58       | 56       | 58    | 38       | 333   |
| Total             | 100      | 100   | 100      | 100      | 100   | 100      | 600   |

Tableau II — Fréquence et degré d'intensité de l'angiome de la nuque dans la population.

### ANALYSE STATISTIQUE

#### 1. Echantillon d'une population.

Nous avons commencé par chercher si, chez les sujets masculins, il y avait une dépendance entre le degré d'intensité et l'âge du sujet. Le test de  $\chi^2$  a été appliqué au tableau suivant :

#### *Sujets masculins*

| Degré d'intensité | Age  |         |      | Total |
|-------------------|------|---------|------|-------|
|                   | < 14 | 14 - 50 | > 50 |       |
| +++               | 1    | 1       | 3    | 5     |
| ++                | 3    | 3       | 6    | 12    |
| +                 | 4    | 7       | 7    | 18    |
| ±                 | 9    | 16      | 16   | 41    |
| +                 | 12   | 21      | 10   | 43    |
| -                 | 71   | 52      | 58   | 181   |
| Total             | 100  | 100     | 100  | 300   |

$$\chi^2 = 14,141$$

Tableau III

La valeur de  $\chi^2$  ne dépassant pas la limite de signification à 5 % (10 degrés de liberté), on en conclut que le degré d'intensité ne dépend pas de l'âge du sujet.

Le même test a été appliqué au tableau obtenu pour les sujets féminins. Les conclusions sont exactement les mêmes : pour les sujets féminins non plus, le degré d'intensité ne dépend pas de l'âge du sujet.

*Sujets féminins*

| Degré d'intensité | Age  |         |      | Total |
|-------------------|------|---------|------|-------|
|                   | < 14 | 14 - 50 | > 50 |       |
| +++               | 3    | 2       | 2    | 7     |
| ++                | 5    | 5       | 6    | 16    |
| +                 | 5    | 8       | 10   | 23    |
| ±                 | 13   | 12      | 16   | 41    |
| +                 | 18   | 15      | 28   | 61    |
| —                 | 56   | 58      | 38   | 152   |
| Total             | 100  | 100     | 100  | 300   |

$$\chi^2 = 12,045$$

Tableau IV

En négligeant la classification selon l'âge, on peut alors comparer les sujets masculins aux sujets féminins en vue de déceler une dépendance entre le degré d'intensité et le sexe :

| Degré d'intensité | Sexe     |         | Total |
|-------------------|----------|---------|-------|
|                   | masculin | féminin |       |
| +++               | 5        | 7       | 12    |
| ++                | 12       | 16      | 28    |
| +                 | 18       | 23      | 41    |
| ±                 | 41       | 41      | 82    |
| +                 | 43       | 61      | 104   |
| —                 | 181      | 152     | 333   |
| Total             | 300      | 300     | 600   |

$$\chi^2 = 7,172$$

Tableau V

La valeur de  $\chi^2$  est inférieure à la limite de signification à 5 % (5 degrés de liberté). Cela signifie que le sexe du sujet n'a pas d'influence notable sur le degré d'intensité.

## 2. Famille And.

Les mêmes tests peuvent être appliqués aux données de la famille And., résumées dans les tableaux suivants :

### Sujets masculins

| Degré d'intensité | Age  |         |      | Total |
|-------------------|------|---------|------|-------|
|                   | < 14 | 14 - 50 | > 50 |       |
| +++               | 2    | 3       | 0    | 5     |
| ++                | 2    | 6       | 2    | 10    |
| +                 | 2    | 6       | 1    | 9     |
| ±                 | 2    | 1       | 2    | 5     |
| +                 | 1    | 3       | 0    | 4     |
| —                 | 9    | 8       | 3    | 20    |
| Total             | 18   | 27      | 8    | 53    |

$$\chi^2 = 8,069$$

Tableau VI

### Sujets féminins

| Degré d'intensité | Age  |         |      | Total |
|-------------------|------|---------|------|-------|
|                   | < 14 | 14 - 50 | > 50 |       |
| +++               | 1    | 0       | 1    | 2     |
| ++                | 1    | 6       | 2    | 9     |
| +                 | 3    | 11      | 3    | 17    |
| ±                 | 2    | 1       | 0    | 3     |
| +                 | 4    | 1       | 1    | 6     |
| —                 | 5    | 8       | 0    | 13    |
| Total             | 16   | 27      | 7    | 50    |

$$\chi^2 = 14,423$$

Tableau VII

Ces valeurs de  $\chi^2$  montrent que ni chez les sujets masculins, ni chez les sujets féminins, on ne peut parler d'une dépendance (statistiquement) significative entre le degré d'intensité et l'âge du sujet.

Le tableau suivant montre qu'il n'y a pas non plus de dépendance entre le degré d'intensité et le sexe du sujet :

| Degré d'intensité | Sexe     |         | Total |
|-------------------|----------|---------|-------|
|                   | masculin | féminin |       |
| +++               | 5        | 2       | 7     |
| ++                | 10       | 9       | 19    |
| +                 | 9        | 17      | 26    |
| ±                 | 5        | 3       | 8     |
| ∓                 | 4        | 6       | 10    |
| —                 | 20       | 13      | 33    |
| Total             | 53       | 50      | 103   |

$$\chi^2 = 11,070$$

Tableau VIII

### 3. Comparaisons.

On peut enfin se demander si les fréquences des différents degrés d'intensité observés dans la famille And. sont les mêmes que celles trouvées dans la population étudiée. Les fréquences comparées sont contenues dans le tableau suivant :

| Degré d'intensité | Population | Famille And. | Total |
|-------------------|------------|--------------|-------|
| +++               | 12         | 7            | 19    |
| ++                | 28         | 19           | 47    |
| +                 | 41         | 26           | 67    |
| ±                 | 82         | 8            | 90    |
| ∓                 | 104        | 10           | 114   |
| —                 | 333        | 33           | 366   |
| Total             | 600        | 103          | 703   |

$$\chi^2 = 78,612^*$$

Tableau IX

La valeur de  $\chi^2$  dépasse la limite de signification à 5 % (5 degrés de liberté). Cela montre que les différents degrés d'intensité ne sont pas répartis de la même manière dans la population que dans la famille And.

En traçant une limite entre les degrés + et  $\pm$ , on partage le tableau précédent en deux tableaux partiels, qui ont les propriétés suivantes :

- a) à l'intérieur de chacun des deux tableaux partiels, la répartition des fréquences de la population est la même que celle de la famille And. ;  
 b) par contre, les deux tableaux partiels, comparés globalement l'un à l'autre, diffèrent significativement :

| Degré d'intensité  | Population | Famille And. | Total |
|--------------------|------------|--------------|-------|
| +++ , ++ et +      | 81         | 52           | 133   |
| $\pm$ , $\mp$ et — | 519        | 51           | 570   |
| Total              | 600        | 103          | 703   |

$$\chi^2 = 78,395^*$$

Tableau X

La valeur de  $\chi^2$  dépasse en effet largement la limite de signification à 5 % (1 degré de liberté). Les taches très fortes, fortes et moyennes sont donc plus fréquentes dans la famille And. qu'elles ne le sont en général dans la population.

La séparation de l'intensité des angiomes en deux catégories, très forte, forte et moyenne (+++, ++, +), d'une part, et légère, douteuse et absente ( $\pm$ ,  $\mp$ , —), d'autre part, se justifie d'autant plus que la fréquence de la première catégorie est la même dans les deux sexes des fratries atteintes de la famille And. (voir page 9).

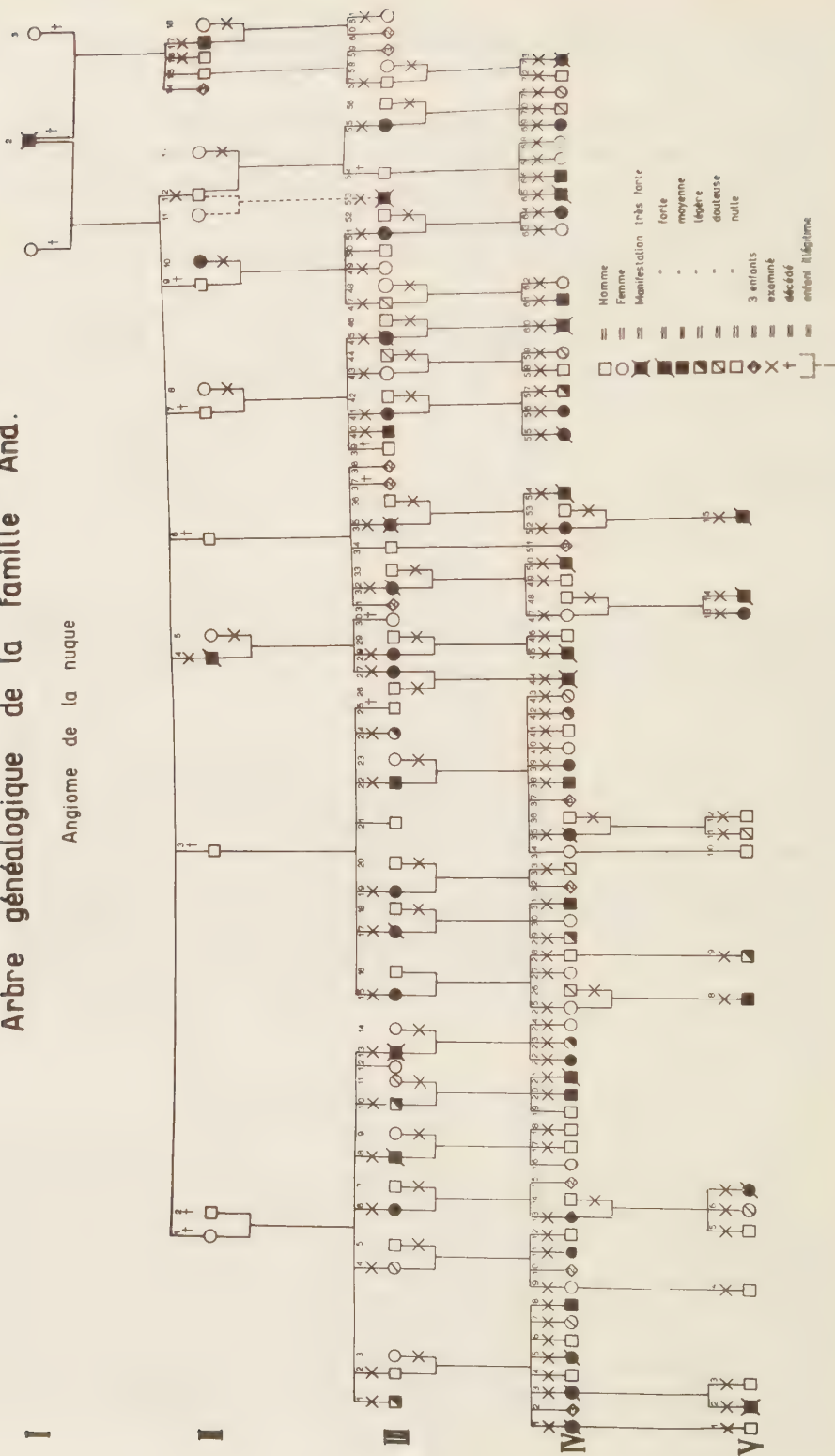
Précisons d'ailleurs que l'on peut aussi bien prendre d'autres limites de positivité, par exemple ne compter que les cas +++ et ++. L'analyse montre alors également une différence significative entre la famille And. et la population témoin et la distribution de l'anomalie dans les deux sexes reste la même.

## ANALYSE DE L'ARBRE GÉNÉALOGIQUE

La vue d'ensemble de l'arbre généalogique nous montre une transmission dominante de l'angiome de la nuque, à travers cinq générations consécutives, avec 29 hommes et 31 femmes atteints. Il s'agit, de plus, d'une dominance irrégulière ; ainsi, nous observons que l'angiome saute une génération : de III/32 à V/13-14 via IV/47 (femme examinée, indemne) ; en outre, de III/15 (femme examinée, atteinte) à V/8 par une femme indemne (IV/25) ; il faut tenir compte que le mari (IV/26) présente un angiome douteux. De I/2, deux générations même ont été sautées : II/15 (non examinée) et III/57 (examiné, indemne).

# Arbre généalogique de la famille And.

Angiome de la nuque



Une hérédité dominante, liée au sexe, n'entre pas en ligne de compte, puisque nous trouvons à quatre reprises (I/2 à II/4 et II/17, III/22 à IV/38 et III/47 à IV/61) une transmission du père au fils; la possibilité, d'autre part, que dans tous ces cas la transmission se soit effectuée par les mères n'est que peu probable. L'hérédité de l'angiome de la nuque suit donc un *mode dominant autosomique irrégulier*.

En ce qui concerne le tableau dermatologique de cette affection, nous constatons une manifestation très variable. Cette variabilité va d'une expressivité très forte (angiome de la nuque lie-de-vin très marqué) à la forme légère. Nous trouvons même des télangiectasies discrètes, où l'on peut se demander si elles tombent encore dans le cadre de l'hémangiome ou si elles doivent être considérées comme des variations normales. En outre, il ne semble pas non plus qu'il existe une prévalence des formes prononcées dans un sexe (15 hommes / 11 femmes).

Si maintenant, nous calculons le pourcentage des sujets atteints (60 personnes) par rapport au total des frères et sœurs atteints ou indemnes (91 personnes), nous trouvons  $65,9\% \pm 4,9$  ce qui dépasse nettement le chiffre mendélien de 50 %. Cet excès d'atteints ne peut s'expliquer par la prédilection de l'angiome de la nuque pour l'un ou l'autre sexe, étant donné que sa fréquence est strictement la même dans les deux sexes (29 hommes sur un total de 44 et 31 femmes sur un total de 47, ce qui donne pour les deux sexes une proportion de 65,9% d'atteints).

Admettons cependant que dans un certain nombre de mariages il y ait rencontre de deux sujets atteints, nous devons, en effet, trouver pour une affection dominante un chiffre situé entre 50 et 75 %. Mais pour que cette théorie puisse être émise, il faut tout d'abord savoir si cette anomalie est assez répandue dans la population pour que la rencontre de deux partenaires atteints soit fréquente. Or, notre enquête dans la population-témoin a montré que 76 hommes sur 300 (25,3 %) et 87 femmes sur 300 (29 %), se sont révélés porteurs d'un angiome de la nuque, soit en moyenne 27,1 % de la population.

En examinant l'arbre généalogique (fig. 1), on constate également qu'un certain nombre de conjoints présentent une forme abortive de l'angiome de la nuque, bien qu'il n'existe, dans aucun des cas où les deux parents sont atteints simultanément, une manifestation nette chez les deux partenaires. Il faut donc prendre aussi en considération la possibilité qu'il se trouve parmi les atteints de la famille un certain nombre d'homozygotes, dont théoriquement 100 % des enfants devraient être atteints. En raison de l'extrême variabilité de la pénétrance du gène, il n'est pas possible de calculer la fréquence des homozygotes dans notre arbre généalogique.

En conclusion, il est probable que l'excès de sujets atteints par rapport au chiffre théorique de 50 % pour la dominance simple est, d'une part, dû à la fréquence du gène dans la population et, d'autre part, à l'existence de cas homozygotes non décelables à cause de la forte variabilité de la pénétrance et de l'expressivité du gène en question.

## CONCLUSIONS

- A. Les chiffres donnés dans la littérature sur la fréquence du n.v.n. varient, comme le montre le tableau I, d'une manière étonnante. Il nous a paru indiqué d'examiner une population de 600 personnes (300 personnes du sexe masculin, 300 personnes du sexe féminin).

Nous avons examiné trois groupes d'âge : 100 garçons et 100 filles jusqu'à l'âge de 14 ans (nouveau-nés exclus), 100 hommes et 100 femmes de 14 à 50 ans, 100 hommes et 100 femmes de plus de 50 ans.

Nous avons également tenu compte dans notre statistique de l'intensité du n.v.n. (v. tableau II). Nous avons formé, pour faciliter nos calculs, deux groupes de n.v.n. : le groupe des n.v.n. très forts, forts et moyens (+++, ++, +) et le groupe des n.v.n. faibles, douteux et absents ( $\pm$ ,  $\bar{\pm}$ , -).

- 1) Il n'y a pas de différence significative de la fréquence du n.v.n. entre les deux sexes. Ceci confirme les résultats de HOLZHAMMER et de SAAFELD, mais est en contradiction avec ceux d'autres auteurs (voir tableau I).
- 2) Il n'y a pas de différence significative de la fréquence du n.v.n. entre les enfants et les adultes de moins de 50 ans, ce que nous voulons souligner, car on a parlé d'une régression spontanée du n.v.n.
- 3) Il n'y a pas de différence significative de la fréquence du n.v.n. entre les adultes de moins et de plus de 50 ans.
- 4) Il n'y a pas de différence significative de la fréquence du n.v.n. entre les enfants et les adultes ayant dépassé la cinquantaine.

- B. Nous avons examiné de la même manière 103 personnes de la famille And. dans laquelle le n.v.n. est la « marque de famille ».

La comparaison des divers groupes, de sexes et d'âges différents, n'a pas montré de différences significatives.

- C. Nous avons comparé la population choisie au hasard et les membres de la famille And. ; nous avons trouvé que les taches fortes et moyennes pour les deux sexes et les trois groupes d'âges sont plus fréquentes dans la famille And. que dans la population de contrôle.

- D. Nous donnons une analyse de l'arbre généalogique de la famille And. ; elle montre que, dans cette famille, le n.v.n. est une affection héréditaire à dominance irrégulière autosomique, d'expressivité et de fréquence variables. Le chiffre de 65,9 % d'atteints, au lieu de 50 % environ, s'explique en admettant l'existence de la même anomalie chez un certain nombre de conjoints et la présence non décelable de cas homozygotes.

## RÉSUMÉ

La fréquence du naevus vasculosus nuchae Unna a été étudiée dans une population de 600 personnes et dans une famille de 103 personnes, dans laquelle on parle de cette affection comme d'une «marque de famille». Les résultats ont été analysés statistiquement; l'arbre généalogique de la famille examinée a été élaboré et analysé.

Il ressort de ce travail, comme point principal, que le naevus vasculosus nuchae peut être héréditaire. Cette anomalie se transmet comme un caractère dominant autosomique à pénétrance et expressivité variables. Le chiffre de 65,9% d'atteints dans la famille examinée, au lieu du chiffre théorique de 50% pour la dominance, s'explique d'une part par la fréquence du gène dans la population et, d'autre part, par l'existence de cas homozygotes non décelables.

## SUMMARY

The frequency of «naevus vasculosus nuchae» (Unna) was examined both in a population of 600 persons and in a family comprising 103 members, in which this anomaly occurs as a family trait. The results were statistically analysed and the family pedigree elaborated.

Our examinations show that the «naevus vasculosus nuchae» can manifest itself as a hereditary trait. Its mode of inheritance is autosomal dominant with variability of penetrance and expressivity. The fact that 65,9% of the family are affected instead of only 50%, the theoretical expectancy for dominance, may be explained on the one hand by the large incidence of this trait in the population, on the other hand by the presence of homozygous forms which are indistinguishable from the heterozygous forms.

## ZUSAMMENFASSUNG

Die Häufigkeit des «Naevus vasculosus nuchae» (Unna) wurde in einer 600 Personen umfassenden Bevölkerung sowie in einer 103 Mitglieder zählenden Sippe, in welcher diese Anomalie als Familienmerkmal auftritt, untersucht. Die Ergebnisse wurden statistisch ausgearbeitet und der Stammbaum der Familie dargelegt.

Es geht aus der Arbeit hervor, dass der «Naevus vasculosus nuchae» als hereditäres Merkmal auftreten kann. Die Anomalie vererbt sich in dominant-autosomaler Weise mit variabler Penetranz und Expressivität. Die Tatsache, dass 65,9% der Familie befallen war, während bei einfacher Dominanz höchstens 50% zu erwarten war, erklärt sich einerseits durch die grosse Verbreitung des Gens in der Bevölkerung, andererseits durch das Vorhandensein phänotypisch nicht von den heterozygoten unterscheidbaren homozygoten Formen.

## BIBLIOGRAPHIE

- BESNIER, E. et A. DOYON: Leçons sur les maladies de la peau. Vol. 2. Paris, Masson, 1881, p. 227.
- BEZECNY, R.: Zur Frage der Entstehung des Nackenflecks. *Dermat. Wsch.*, 92, 453-455, 1931.
- BOSSARD, K.: Die blassen Feuermale der Kinder. *Jahrb. f. Kinderhk.*, 8, 204-230, 1918.
- BRUCK, W.: Zur Frage der Entstehung der Naevi. *Dermat. Zschr.*, 47, 184-194, 1926.
- CZERNY, A.: In: *Hdb. d. Kosmetik (M. Joseph)*. Leipzig, Von Weit & Cie, 1912, p. 81.
- EDEL, K.: Lymphangioma superficiale und Naevus vinosus nuchae. *Nederl. Tijdschr. Geneesk.*, 71, 1084-1085, 1927.
- HAXTHAUSEN, H.: Teleangiectasiae nuchae. *Dermat. Wschr.*, 86, 479, 1928.
- HENLE, K.: Studien über Vererbung von Hautkrankheiten III, Gefässmäler und Teleangiectasien. *Arch. f. Dermat. Syph.*, 143, 461-470, 1923.
- HOLZHAMMER, H.: Nackenflecke. Thèse d'Erlangen. 1933.
- LENZ, F.: Ueber die Erbllichkeit der Muttermäler auf Grund von Untersuchungen an 300 Zwillingspaaren. *Zschr. induct. Abstamm.- u. Vererb.lehre*, 41, 119-121, 1926.
- POLITZER, G.: Die Projektion der embryonalen Gesichtsfurchen auf das Gesicht des Erwachsenen und die Entstehung der schrägen Gesichtsspalte. *Beitr. z. pathol. Anat.*, 97, 557-567, 1936.
- SAALFELD, E.: *Réf. Med. Klinik*, 6/2, 145, 1910.
- SCHNYDER, U.W.: Zur Klinik und Histologie der Angiome. *Arch. f. Dermat.*, 198, 51-74, 1954.
- SIEMENS, H.W.: Die spezielle Vererbungs-pathologie der Dermatosen. In: *Hdb. f. Haut- u. Geschlechtskr.*, Berlin, Springer, 1929. Vol. 3, p. 83.
- SPRAFKE, H.: Klinische und histologische Untersuchungen über den Hinterhauptsnackennaevus (Naevus Unna) und seine Beziehungen zur Spina bifida. *Arch. f. Dermat.*, 175, 168-173, 1937.
- STÜHLER, L.: Ueber Teleangiectasien und deren Beziehungen zur anderen Missbildungen. Thèse de Wurtzburg. 1929.
- UNNA, P.G.: In: *Lehrbuch d. speziellen pathol. Anat. (J. Orth.)*, 8. Lieferung. Ergänzungsband 2, Berlin, 1894.
- VAN DER WERF, E.: Een onderzoek naar huidangiomen bij schoolkinderen. Thèse d'Amsterdam. 1952.



